Dystrophia muscularis progressiva mit hochgradigen Muskelkontrakturen und Knochenatrophien, ein kasuistischer Beitrag.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Friedrich Börger

aus Dohren (Hannover).

ACAD
LUDWIGS
MUN

München 1911

RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE

Gedruckt mit Genehmigung der Universität München.

Referent: Herr Professor Dr. Friedrich von Müller.

Meinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545808_0016

Dystrophia muscularis progressiva mit hochgradigen Muskelkontrakturen und Knochenatrophien, ein kasuistischer Beitrag.

Seitdem man die Erkrankungen des Zentralnervensystems einem genaueren Studium zu unterziehen begonnen, wurden die Forscher auf eine Form derselben aufmerksam, die sich als fortschreitende Atrophie der willkürlichen Muskeln präsentierte. Namentlich lenkten Duchenne, Aran und Cruveilhier um die Mitte des vorigen Jahrhunderts die Aufmerksamkeit auf diese Krankheitsform und sprachen die Ansicht aus, daß es sich um eine Erkrankung des Rückenmarkes handle. Später stellte sich aber heraus, daß mehrere, ziemlich scharf abgrenzbare Krankheitsformen in Frage kamen. Wir unterscheiden jetzt zwei Hauptformen: die myogene Muskelatrophie einerseits, die spinale und neurotische anderseits. Die myogene Form nannte Erb „Dystrophia muscularis progressiva."

Wenn auch in den letzten Dezennien unsere Kenntnisse über die Muskeldystrophie durch mannigfaltige Arbeiten erweitert sind, so dürfte doch die Beschreibung von Fällen, die in irgend einer Richtung Besonderheiten bieten, von Interesse sein. Hier soll ein Fall beschrieben werden, bei dem zwei Erscheinungen besonders eindrucksvoll in den Vordergrund des Krankheitsbildes treten, die sonst nur in geringem Grade ausgebildet oder nur angedeutet sind:

Die Muskelkontraktur und die Knochenatrophie.

Ich lasse zunächst die Krankengeschichten folgen:

Anamnese.

Heredität: Vater gesund, normal groß und kräftig, kein Potator. Mutter gesund, ebenfalls zwei Geschwister; keine ähnliche Erkrankung in der Verwandtschaft und kein hereditäres Moment. Keine Verwandtschaftsehen.

Früheres Leben und frühere Krankheiten: Die Geburt des Patienten erfolgte rechtzeitig und war normal; das Kind wurde 6—8 Wochen an der Brust, dann künstlich ernährt und war bis zu seinem 6ten Lebensmonat schwächlich (Decomposition), von da an war es ganz wie andere Kinder, lernte rechtzeitig gehen und sprechen und machte außer Masern keine Krankheit durch.

Mit 7 Jahren erkrankte Patient unter hohem Fieber und Schüttelfrost an einer Pneumonie. Die Krankheit dauerte 3—4 Monate; während dieser Zeit immer wieder Schüttelfröste und Fieber, das ein Arzt als „hektisches" Fieber bezeichnete; das Sputum sah während der ganzen Zeit nie rot aus. Auswurf bestand immer; Schmerzen fehlten.

Nach der Erkrankung war Pat. schwach und konnte kaum gehen. Er erholte sich dann auf dem Lande. Nach seiner Angabe hat er sich nicht ganz erholt. Er wurde leichter müde, turnte aber mit den anderen Kindern seines Alters, auch konnte er gehen und springen wie andere. Mit dem Lernen ging es bei dem Pat. nicht schwerer als bei seinen Altersgenossen. Im Turnen war er sogar sehr gut und stand an Kraft hinter seinen Mitschülern nicht zurück.

Jetziges Leiden des Patienten:

Pat. erkrankte in seinem 10ten Lebensjahre (jetzt 17 Jahre alt). Es wurde ihm das Treppensteigen infolge einer gewissen Steifigkeit der Beine schwieriger. Dann bemerkte er, daß er beim Gehen mit der Ferse gar nicht mehr auf den Boden komme. Er ging nur mehr auf den Fußspitzen. Die Beine waren ihm „wie zusammengeklebt", so daß er nur noch kleine Schritte machen konnte. Das Treppensteigen ging schließlich nur so mehr, daß er Stufe für Stufe mit beiden Füssen betreten mußte.

An seinen Schuhen blieben die Absätze ganz, sodaß nur die Spitzen durchgescheuert wurden. Beim Gehen auf der Straße hielt er sich an der Mauer an. Trotzdem ging Pat. damals in die Schule. Aber seinen Schulranzen, den er sonst selbst getragen hatte, konnte er nicht mehr selbst mitnehmen. Sein Gang soll etwas „watschelnd" gewesen sein. Pat. ging damals mit „hohlem Rücken", er konnte nicht mehr rasch aufstehen, wenn er aufgerufen wurde.

Seine Beine magerten während dieser Zeit nicht ab. Die Oberextremitäten waren ebenso kräftig und geschickt wie früher. Pat. wurde von einem Bader am ganzen Oberschenkel massiert, das Gehen besserte sich etwas, der Oberschenkel soll an Umfang zugenommen haben. Die Muskeln der Waden waren stark verdickt, ebenso die des Gesäßes und des Oberarmes.

Aus der Rückenlage konnte sich Pat. gut in sitzende Stellung aufrichten, aber aus stark vornübergeneigter Haltung kam er nur durch Emporklettern an seinen Beinen in die Höhe.

Kopf, Hals und Arme waren immer noch ganz frei. So hatte sich sein Leiden im ersten Jahr gestaltet.

Das Gehen wurde allmählich dem Patienten immer schwerer, so daß er ein Jahr nach dem Beginn seiner Krankheit den Schulbesuch aufgeben mußte, da er, auch wenn er von seiner Mutter geführt wurde, öfter hinfiel. Er blieb zu Hause, ging aber, an Möbeln und Wänden sich stützend, im Zimmer umher. Patient beschäftigte sich zu Hause, er konnte noch den Boden wischen, ohne besondere Ermüdung der oberen Extremitäten; er setzte sich zu dieser Arbeit auf den Boden und rutschte umher. So verging ein zweites Jahr, ohne daß sich der Zustand wesentlich verändert hätte.

Im weiteren Verlauf merkte Patient, daß er die Arme im Schultergelenk nicht mehr so gut heben konnte, während er mit Vorderarmen und Händen noch alles wie früher machen konnte. Diese Schwäche machte so rasche Fortschritte, daß er nach wenigen Monaten, um die Oberarme zu bewegen, die andere Hand zu Hilfe nehmen mußte.

Allmählich wurden auch die Bewegungen des Thorax mühsamer. Patient konnte nicht mehr ohne Stütze sitzen. Der Gang wurde immer schwerer, der Kranke sank in die Kniee, so daß er bald zu dauerndem Sitzen gezwungen wurde.

Erst seitdem Patient sitzt, hat er eine allmähliche und langsam zunehmende Abmagerung der unteren Extremitäten bemerkt. Die Beine nahmen allmählich eine dauernd gebeugte Haltung an, so daß er sie auch beim Liegen nicht mehr ausstrecken konnte. Auch die Arme wurden jetzt magerer und schwächer, während die Hände noch geschickt und kräftig blieben. Beim Sitzen konnte er sich auch nicht mehr gerade halten und lehnte sich daher mit der Brust an die Tischkante, und zwar stellte sich, da er sich gewöhnlich mit der rechten Seite gegen die Tischkante lehnte, eine Verbiegung der entsprechenden Seite ein. Die Mulde im Thorax entstand dadurch, daß Patient das rechte Knie zwischen Tischkante und Thorax geklemmt hielt, um den Druck der Kante zu mildern. Diese Deformität des Thorax bemerkte die Mutter erst vor zwei Jahren, also nach achtjährigem Bestehen der Krankheit. Die Veränderung schritt sehr schnell vorwärts und erreichte in ungefähr Jahresfrist die jetzige Ausdehnung (Bild 1). Zugleich entwickelte sich die Schwäche der Halsmuskeln, so daß der Patient den Kopf immer nach rück-

wärts angelehnt halten mußte, damit er nicht hinten übersank.

Damals konnte der Kranke noch selbst essen, wenn er auf einem niedrigen Stuhle saß, sodaß er nur mit den Vorderarmen und Händen die Speisen zum Munde zu führen brauchte, ohne den Arm heben zu müssen.

Infolge der schiefen Haltung wurde das Becken nach rechts zum Abweichen gebracht. Die jetzige hochgradige Deformation besteht unverändert seit einem Jahr.

Vor drei Jahren fiel es dem Patienten, der bis dahin ganz normal sein Gebiß gebrauchen konnte, schwer, mit den Schneidezähnen etwas abzubeißen. Die hinteren Zähne berührten sich schon, während die Schneiden der vorderen noch voneinander abstanden. Mit den rückwärtigen Zähnen kann Patient gut kauen. Der Zustand hat sich allmählich entwickelt.

In den letzten Jahren bemerkte Patient, daß er die Arme nicht mehr völlig strecken konnte, auch passiv ging es nicht.

Schmerzen oder Parästhesien hat er nie gehabt.

Eine Störung der inneren Organe bestand nicht.

Intelligenz war immer intakt, nie Zuckungen in den Muskeln. Die Abmagerung in den Muskeln erfolgte langsam zunehmend.

Status von 1902.[1])

Patient ist von mittlerer Ernährung, blaß, ohne auffallende Zeichen von Rhachitis oder sonstige Skelettveränderungen. Innere Organe normal.

Muskulatur schlaff, besonders der pectoralis major. Waden fallen als mächtige Wülste auf, ebenso das untere Drittel der Deltoidei, Gesichtsmuskulatur unbeteiligt. Sprache, Schluckakt intakt; Blase und Mastdarm normal. Kein Zittern, keine fibrillären Zuckungen.

Füße in Spitzfußstellung, Kniee werden beim Gehen nur leicht gebeugt. Patient vermag allein zu gehen. Lordose der Lendenwirbelsäule.

Patellarreflexe und Fußklonus, sowie Periostreflexe der oberen Extremitäten fehlen. Cremaster- und Bauchdeckerreflexe vorhanden.

Die elektrische Erregbarkeit ist quantitativ geändert; es sind für Muskel und Nerven hohe Ströme nötig, um eine nicht sehr prompte Zuckung hervorzurufen.

[1]) Für die bereitwillige Ueberlassung der Krankengeschichten von 1902 bis 1907 des v. Hauner'schen Kinderspitals sage ich an dieser Stelle Herrn Professor Pfaundler gebührenden Dank.

Status von 1903.

Rückenmuskulatur stark atrophisch. Starke Hypertrophie der Glutaeal-Muskulatur neben der Waden-Triceps und Deltoideus-Hypertrophie.

Atrophie nimmt zu. Patient kann nicht mehr allein gehen. Typisches Emporklettern an den Beinen beim Erheben vom Boden.

Status von 1904.

Patient kann ohne Unterstützung weder gehen noch stehen. Heben und Strecken der Beine unmöglich, desgleichen der Arme. Rotation der Arme nicht wesentlich beschränkt. Adduktion behindert, Abduktion und Bewegung nach hinten gut. Schultern „lose", lassen sich abnorm weit nach oben heben.

Die untere Partie des Deltoideus noch relativ gut erhalten. Streckmuskeln etwas besser erhalten als die Beuger. Unterarmmuskulatur gut erhalten, ebenso Bauchmuskeln. Glutaei hypertrophisch, Adduktoren des Oberschenkels ganz schlaff. Unterschenkelmuskeln fast normal. Stuhlgang regelmäßig. Innere Organe ohne Befund.

Nervus peronaeus:

rechts:				links:
nicht sehr prompte Zuckung:	7,0 Rollen Abst.	Fa R.	7,0 R. Abst.	nicht sehr prompte Zuckung
„	4,6 M. A.	K. S. Z.	4,2 M. A	„
„	10,0 M. A.	A. S. Z.	10,0 M. A.	„
„	8,0 M. A.	A.O. Z.	8,0 M. A.	„
	—	K. S.Te	—	
Musc. tibial. ant.				
„	6,0 Rollen Abst.	Fa R.	6,0 R. Abst.	„
„	10,0 M. A.	K. S. Z.	10,0 M. A.	„
„	14,0 M. A.	A. S. Z.	14,0 M. A.	„
	—	A.O. Z.	—	
	—	K. S.Te	—	

Status von 1907.

Hervorzuheben ist, daß hier zum ersten Male die Deformität des Unterkiefers erwähnt wird. Die Zahnreihen können nur hinten geschlossen werden, während die Schneidezähne ca. $1^1/_2$ cm von einander abstehen. Die Masseteren sind beiderseits als stark hervortretende, ziemlich harte Wülste sicht- und fühlbar. Sonst im Gesicht keine Muskelatrophie oder Hypertrophie.

Thorax ist stark deformiert. In seinen unteren Partien Rippenbogen eingezogen, beengt. Die Flanken und Vorderseiten (Mammillarlinienbereich) faßförmig vorgetrieben. Sternum stark eingesunken. Clavicel stark vorspringend. Die Thoraxmuskulatur, besonders die Pectorales, Rhomboidei, Cucullares, Latissimi (auch die vorderen Halsmuskeln) fast völlig geschwunden. Nackenmuskulatur gut, Bauchmuskulatur stark reduziert. Erector trunzi anscheinend nicht alteriert.

Schultergürtel und obere Armmuskulatur insgesamt aufs Aeußerste geschwunden. Nur im hinteren Drittel des Oberarms der laterale Tricepskopf als deutlicher Wulst fühlbar. Dagegen die Unterarm- und Handmuskulatur ohne Besonderheiten.

Oberschenkelmuskulatur, namentlich Strecker, sehr atrophisch.

Fußmuskulatur ohne auffallende Veränderung. Die Beine werden im Kniegelenk gebeugt gehalten und können auch passiv nicht gestreckt werden. Vollständige Beugung aktiv möglich, doch kann das Bein nur dadurch wieder in seine frühere Lage gebracht werden, daß das Bein auf seiner unteren Lage sich fortschiebt.

Bewegung im Fuß und in den Zehengelenken frei.

Hüftgelenk nach allen Richtungen frei; aktiv nur eine durch Muskelschwäche bedingte geringe Bewegungsmöglichkeit. Gehen und Stehen unmöglich. Sitzen ohne Schwierigkeiten.

Knochenbau gracil, ohne besondere Deformitäten. Zähne gut. Alle drei Tage Glycerinklystiere.

Status von 1910.

Dem Alter entsprechend großer junger Mann in stark reduziertem Ernährungszustand, vollständiges Fehlen des panniculus adiposus. Extreme Macies; der ganze Körper erscheint mit Ausnahme der distalen Körperpartien wie skelettiert. Intelligenz intakt; das Wesen des Patienten ist ruhig und verständig und zeigt keine Abweichung von der Norm.

Haut überall blaß, trocken, keine Cyanose, auch nicht der Extremitäten, die sich in allen Teilen warm anfühlen. Keine Oedeme. Schleimhäute gleichfalls blaß. Abgeheilter Decubitus am Steißbein und am linken Schulterblatt.

Kopf plump, Ohren abstehend, Gesichtsschädel erscheint etwas asymmetrisch. Die Nase formlos und plump, die Unter-

lippe gewulstet und vorstehend. Der Mund kann geschlossen gehalten werden. Die Unterkiefer sind in der vorderen Hälfte etwas heragbebogen, so daß die Schneidezähne, die Praemolaren und die vorderen Molaren von Ober- und Unterkiefer sich nicht berühren; Abstand der Schneide der oberen und unteren Incisivi 1½ cm. Schädel nicht empfindlich gegen Beklopfen, Bewegungen des Kopfes geschehen nach allen Seiten aktiv und passiv. Die aktiven etwas langsam und nicht bis in die extremsten Stellungen; Drehung nach rechts etwas besser als nach links. Der ganz nach rückwärts gebeugte Kopf kann aktiv nicht mehr in die Mittelstellung gebracht werden, nur wenig nach hinten gebeugt, sinkt der Kopf vollkommen hinten über.

Augen. Bewegung der bulbi frei, kein Nystagmus, Cornealreflexe vorhanden. Pupillen mittelweit, gleichweit, reagieren auf Lichteinfall und Convergenz. Sehschärfe und Gesichtsfeld intakt.

Nase gerade, durchgängig bei der Atmung; keine Borkenbildung; Schleimhaut ohne Befund.

Ohren kein pathologischer Befund, Funktion gut.

Mund gerade, Schleimhaut ohne abnorme Rötung oder Schwellung; Kaumuskulatur beiderseits gleich gut und kräftig. Zähne normal groß, Schneidezähne etwas gezackt, ziemlich stark cariös, aber im ganzen scheint das Zahnbein von guten Konsistenz zu sein.

Rachen rein, Tonsillen nicht vergrößert, Gaumenbögen rechts und links gleich, keine Narbe oder Defekte im Gaumensegel; bei Intonation beiderseits gleiche Funktion. Würgereflexe vorhanden.

Zunge nach allen Seiten frei und gut beweglich, nicht atrophisch, etwas hypertrophisch. Sprechen und Schlucken in keiner Weise behindert.

Facialis: symmetrisch innerviert. Augenschluß kräftig, Stirnrunzeln gut.

Hals: geringe Hypertrophie der Thyreoidea.

Thorax: Der gesamte Thorax hochgradig deformiert, extrem starke seinistro-convexe Scoliose, rechtsseitiger Thorax völlig zusammengeschoben. Rippen dachziegelförmig übereinandergeschoben. Vorn zeigt der Thorax eine tiefe Impression, die durch das beständig angestemmte rechte Knie hervorgerufen ist. Der rechte Rippenbogen ist stark schnabelförmig nach vorn ausgefaltet.

Pulmones: überall lauter Lungenschall; kein pathologischer auskultatorischer Befund. Kein Husten und Auswurf.

Cor: Grenzen perkutorisch nicht sicher festzustellen; Töne rein, Frequenz nicht gesteigert, Aktion regelmäßig.

Abdomen: Das Becken weicht vollständig nach rechts ab. Patient sitzt nur auf der linken Seite des Gesäßes. Sonst zeigen die unteren Rumpfpartieen nichts Pathologisches.

Sphincteren intakt.

Reflexe:

Patellar-Reflexe beiderseits	0
Achillessehnenreflexe beiderseits	0
Bauchdeckenreflex	+
Fußsohlenreflex beiderseits	+
Babinskyreflex beiderseits	0
Cremasterreflex	+

Periost-Sehnenreflexe der oberen Extremität nicht auslösbar.

Sensibilität in allen Quantitäten völlig intakt.

Knochensystem.

DieKnochen erscheinen sämtlich atrophisch, die langenRöhrenknochen von normaler Länge, aber in der Diaphyse verdünnt. Die Epiphyse erscheint im Gegensatz dazu auffallend plump. Hände und Füße am wenigsten in dieser Richtung verändert. Die Scoliose ist nur zum Teil ausgleichbar, die Gelenke sind alle frei beweglich, Subluxation des rechten Kniegelenkes.

Muskelsystem.

Keine Pseudohypertrophien, keine fibrillären Zuckungen, keine Spontanbewegungen.

Gesichtsmuskulatur: intakt.

Nackenmuskulatur: stark reduziert, Funktionen wenig kräftig (s. Kopf).

Sternocleido-mastoidens rechts als ganz dünner Strang fühlbar, links fast nicht mehr nachweisbar.

Muskulatur des Schultergürtels.

Trapezius hochgradig atrophisch und nur die oberste Partie deutlich fühlbar. Latissimus dorsi und Pectorales: minimale Reste.

Serratus anticus nicht mehr zu sehen.

Deltoideus beiderseits geringe Reste. Alle anderen Muskeln fast vollständig verschwunden: Supra- und infraspinatus, Teretes.

Oberarmmuskulatur fast völlig fehlend. Links sind die Muskeln sämtlich in ganz geringem Maße vorhanden, die Funktion dementsprechend reduziert. Umfang in der Mitte 12 cm. (Siehe Tabelle Seite 15.) Streckung ungefähr bis zu einem Winkel von 100 Grad möglich, dann hemmt die gespannte Bicepssehne.

Rechts die gleichen Verhältnisse, Umfang 12 cm. Der rechte Arm läßt sich nicht über einen Winkel von 90 Grad hinausstrecken; er wird für gewöhnlich in stark gebeugter Stellung

gehalten. Die Muskulatur ist vollkommen schlaff, die Gelenke sind frei. Beide Arme können aktiv bis zur angegebenen Grenze gebracht und wieder gebeugt werden, jedoch nur, wenn Patient den Arm etwas unterstützt. Für gewöhnlich bewegt Patient die Arme nur dadurch, daß er sich mit den auf der Unterlage fortkrabbelnden Händen hilft.

Vorderarmmuskulatur besser erhalten. Die Hände können gut flektiert und ulnar adduziert werden, jedoch mit minimaler Kraft. Erschwert ist die Dorsalflextion und unmöglich die radiale Abduktion. Die rechte Hand steht dauernd in leicht fixierter Ulnar-Abduktionsstellung. Dem Versuche einer passiven radialen Abduktion der rechten Hand widersetzt sich die gespannte Sehne des Extensor carpi ulnaris.

Umfang des linken Vorderarmes Mitte 14,5 cm.
Umfang des rechten Vorderarmes Mitte 14,0 cm.

Die Supination ist wesentlich gehemmt (nur bis zur Mittelstellung möglich). Beim Versuch, passiv zu supinieren, fühlt man den gespannten Pronator teres.

Handmuskulatur: leidlich erhalten, die Hände erscheinen ziemlich stark abgemagert, besonders das spatium interosseum I der rechten Hand. Handdruck beiderseits minimal. Die Bewegungen des Daumens sind entschieden eingeschränkt, namentlich die Opposition und Adduktion; jedoch sind alle Bewegungen einigermaßen gut ausführbar.

Bauchmuskulatur kontrahiert sich gut. Lange Rückenmuskulatur hochgradig atrophisch. Irgend eine aktive Bewegung mit der Wirbelsäule unmöglich.

Beckenmuskeln links: Das Hüftgelenk kann nicht über einen rechten Winkel gestreckt werden: Anspannung des tensor fasciae latae. Die Abduktion des Oberschenkels wird durch die verkürzten Adduktoren gehemmt. Die Glutaei erscheinen hochgradig atrophisch. Von Bewegungen im Hüftgelenk ist nur eine weitere Flexion aus der rechten Winkelstellung möglich. Streckung nur bis zur angegebenen Grenze von einem rechten Winkel, aber nur unter Zuhilfenahme der durch kriechende Bewegungen das Bein auf der Unterlage fortziehenden Zehen. Aktive Adduktion nicht ausführbar wegen Atrophie der Adduktoren. Umfang in der Mitte 17,5 cm. Die Bicepssehnen springen als dünne fibröse Stränge vor.

Rechte Hüfte ist in einem Winkel, der etwas kleiner als 90Grad, fixiert durch Verkürzung des tensor fasiae latae. Der rechte Oberschenkel steht nach außen abduciert und kann passiv nur bis zur Medialebene des Beckens adduciert werden, wobei die wesentlich besser als links erhaltene Glutaealmuskulatur sich hemmend anspannt. Aktiv kann der rechte Oberschenkel noch weiter flek-

tiert und abduciert werden; die Muskeln des Oberschenkels fühlen sich in entspannter Stellung schlaff an.

Das Kniegelenk kann links passiv bis 30 Grad gebeugt, bis 110 gestreckt werden. Begegnet dann aber einem elastischen Widerstande durch die Flexorensehnen (biceps). Wadenmuskulatur atrophisch, links etwas voluminöser als rechts. Umfang rechts 19, links 20 cm, linkes Knie frei, rechtes Knie zeigt eine Subluxation des Unterschenkels nach hinten. Der rechte Unterschenkel kann nicht ganz bis zu einem rechten Winkel gestreckt werden (gespannte Bicepssehne). Aktive Bewegungen in geringem Maße möglich. Die Achillessehne rechts wie links stark angespannt; die Wadenmuskulatur fühlt sich derb an, wird aber sofort weich, wenn man den Fuß passiv plantar flektiert.

Füße: Die beiden Füße stehen in Spitzfußstellung, die durch die verkürzten Beuger veranlaßt ist. Dorsalflektion beider Füße kann nur noch in geringem Maße und nur sehr kraftlos aktiv bewerkstelligt werden, passiv nur bis zu einem rechten Winkel zur Längsachse des Beines, Fußgelenk vollständig frei. Plantarflektion der Zehen und des Fußes geschieht mit auffallend guter Kraft, Streckmuskulatur ist beiderseits ziemlich gut erhalten. Peronaei atrophisch. Adduktion, Abduktion, Pronation und Supination der Füße nicht ausführbar. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist überall aufgehoben. Die Muskeln stellen, soweit sie überhaupt noch erkennbar sind, nur mehr ganz dünne, kaum zwischen den Fingern faßbare, eigentümlich derb-fibrös sich anfühlende Gewebszüge dar. Nur die Vorderarm- und Handmuskulatur weist noch einigermaßen normale Konsistenz auf.

Elektrische Untersuchung: Die meisten Muskelreste reagieren auf faradischen und galvanischen Strom und zwar zum Teil auf normal starken Strom mit wenig lebhafter, meistens nur auf wenige Bündel sich erstreckende, etwas verlangsamter, nicht träger Zuckung. Ein Fehlen der faradischen Zukkung ist zu konstatieren beim linken Sterno cleido-mastoideus, beim rechten Trapetius, r. Supra- und Infraspinatus, rechts Serratus anticus. — Träge farad. Reaktion beim Deltoideus beiderseits, beim Triceps. — Beim Flexor und Extensor carpi ulnaris fehlt farad. und galvan. Zuckung. — Der Quadriceps femoris und der Tibialis anticus ergeben beiderseits ganz schwache Reaktion bei farad. Strom, ein Fehlen der Zuckungen beim galvanischen.

Nirgends Entartungsreaktion, auch nicht partielle.

Nachtrag zum Status 1910.

Bei einer 2 Monate nach Feststellung dieses Status vorgenommenen Untersuchung ergab sich noch folgendes: Das

Schlucken macht dem Patienten Beschwerden. Pat. muß stark würgende Bewegungen machen und kann nur flüssige Nahrung, fein geschabtes Fleisch etc. zu sich nehmen. Auch das Kauen ist sehr erschwert. Pat. benutzt dabei die Zunge vikariierend zur Verkleinerung der Nahrung.

Pat. kann nicht husten. Beim Versuche, Schleimmassen zu expektorieren, erweist sich dies als unmöglich; ein Expektorationsdruck ist kaum noch festzustellen.

Die musculi digastrici sind beiderseits als derbe, gespannte Stränge fühlbar.

Die Progredienz der Muskelatrophie ist aus folgender Tabelle ersichtlich:

Rechts:				Links:		
1910	1904	1903		1903	1904	1910
12 cm	15,4 cm	16,5 cm	Oberarm	16,5 cm	16,5 cm	12 cm
14 cm	17,5 cm	17,5 cm	Unterarm	17,5 cm	17,5 cm	14,5 cm
17 cm	27 cm	29 cm	Oberschenkel	29 cm	28 cm	17,5 cm
19 cm	23 cm	25,75 cm	Unterschenkel	27 cm	23,5 cm	20 cm

Nach diesen Befunden ist es wohl klar, daß es sich um einen Fall von Dystrophia muscularis progressiva (Erb) handelt und zwar um die Form der Pseudohypertrophie.

Schon oft war die Beobachtung gemacht worden, daß bei der progressiven Muskelatrophie (Duchenne-Aran) und auch später bei der „Dystr. muscularis progressiva" Erb's Kontrakturen auftraten, wie sie bei der Erkrankung des Zentralnervensystems längst bekannt waren. Friedreich[2]) wies darauf hin, daß bei der progressiven Muskelatrophie häufig in einer vom Nervensystem unabhängigen Weise dauernde Kontrakturen und Verkrümmungen einzelner Teile, besonders an den Extremitäten, sich ausbilden, deren Zustandekommen sich nur bei einem kleinen Teile der Fälle durch Antagonistenwirkung erklären lasse, während Duchenne alle Fälle dadurch zu erklären suchte. Friedreich fand, daß gerade die schwersten Verkrümmungen, besonders bei Klumpfuß, nicht durch Antagonistenwirkung sich erklären ließen, da sich bei der Sektion herausstellte, daß die ganze Unterschenkelmuskulatur fibrös oder lipomatös entartet war und

[2]) Ueber progressive Muskelatrophie usw. Berlin 1873.

kontraktile Elemente völlig fehlten. Friedreich sieht daher den Grund der Veränderungen für die sich in späteren Krankheitsstadien ausbildenden Verkürzungen in der Retraktion des die Muskeln substituierenden Bindegewebes. In früheren Stadien kann aber die Wadenmuskulatur, die im allgemeinen zu Hypertrophie neigt, durch vermehrten Muskelzug die Kontraktur bedingen.

Dieser Meinung schließt sich Friedrich Schultze[3]) an und führt die in den Spätstadien der Dystrophie auftretenden Kontrakturen auf Verkürzung der Muskelfaser durch die sich in ihnen und um sie abspielenden pathologischen Prozesse zurück. Erb[4]) hält die Pathogenese nicht für geklärt, meint aber, zum Teil beruhe sie auf demselben Vorgang wie die auch in Erkrankungen des Nervensystems beobachteten paralytischen Kontrakturen, zum Teil auf Wucherung mit nachfolgender Retraktion des interstitiellen Bindegewebes. Die Annahme Landouzy-Déjérine's[5]) und Raymond's[6]), daß Kontrakturen für die infantile Form der Dystrophie spezifisch seien, widerlegte Erb durch den Hinweis darauf, daß sie auch bei der Pseudohypertrophie als etwas ganz Gewöhnliches bekannt seien. Auch hätten längst nicht alle Fälle infantiler Dystrophie Kontrakturen aufzuweisen.

Sehr interessant ist die Ansicht Gower's[7]). Dieser Forscher unterscheidet Früh- und Spätkontrakturen, d. h. solche, die schon vor der Bindegewebswucherung- und -Retraktion entstehen, und solche, die sich auf Grund dieser Wucherung ausbilden.

Gast[8]) erklärt den pes varoequinus durch das frühzeitige Ergriffensein der Pernoaeusmuskulatur und das Ueberwiegen der noch gesunden und kräftigen Wirkung der Wadenmuskeln, also durch Antagonistenwirkung.

Zu ähnlichen Folgerungen kommen Krecke[9]), Veiga de Souza[10]) und Hoffmann[11]) in ihren Beschreibungen der Muskeldystrophie.

Hahn[12]) studierte 67 Fälle aller Arten von Muskeldystrophie und fand, daß ein bestimmter Typus dieser Krankheit in Bezug

[3]) Ueber den mit Hypertrophie verbundenen progessiven Muskelschwund und ähnliche Krankheitsformen, Wiesbaden 1886.

[4]) Archiv für klinische Medizin. 34. Bd. 1884.

[5]) Revue de médécine.

[6]) Mal du syst. nerveux: Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques. Paris, O. Doin. 1889.

[7]) Handb d. Nervenkrankheiten, Bonn 1892.

[8]) Ein Fall von Dystr. musc. pr. In. Diss. Leipzig 1897.

[9]) Ueber myopathische Formen der progress. Muskelatrophie. München, Med. Wochenschr. Bd. 33, 1886.

[10]) Zwei Fälle von juveniler Form der Musknlatrophie. In. Diss. Berlin 1888.

[11]) Klinischer Beitrag zur Lehre von der Dystr. muskul. pr. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 20, 1889.

[12]) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Be. 20, 1901.

auf Kontrakturen nicht bevorzugt war. Die häufigste Form war der Spitzfuß. Dabei wurden derartig hochgradige Formen beobachtet, daß die Achse des Fußes parallel zur Tibia stand und Fußrücken und Tibia eine gerade Linie bildeten (Friedreich[13]) und Keferstein[14]).

Das Leiden unseres Pat. begann im 10. Lebensjahre mit Schwäche in den Beinen, die nach und nach so hochgradig wurde, daß sie den Pat. zum Sitzen und Liegen zwang. Zugleich wurden die Arme durch Atrophie der Muskeln gebrauchsunfähig; ebenso schwand die übrige Körpermuskulatur, einschl. der hypertrophischen Muskeln dahin, bis Pat. das heutige Aussehen darbot. Das geschah in der der Dystr. musc. progr. typischen Weise.

Wenden wir uns den Kontrakturen zu. Das Gehen auf den Fußspitzen, bei dem die Ferse den Boden nicht berührte, ist der Anfang der eminenten Spitzfußstellung, die Pat. heute zeigt. Die Spitzfußstellung kann in diesem Stadium der Krankheit nur bedingt sein durch die Wadenmuskulatur, die im Gegensatz zu den Streckemuskeln des Unterschenkels nach vollkommen kräftig, ja hypertrophisch ist. Später wurde die Wadenmuskulatur immer mehr atrophisch, und doch nahm die Spitzfußstellung an Stärke zu. Wie soll man das erklären? Durch Retraktion des in und um die Muskelfasern gewucherten und später geschrumpften Bindegewebes, wie es Friedreich[15]) beschrieb.

Im weiteren Verlaufe der Krankheit nahmen die Beine unseres Pat. gebeugte Haltung an, d. h. es stellten sich Kontrakturen in der Beugemuskulatur der Unterschenkel ein. Aus dem im status von 1910 angegebenen Zahlen ist ersichtlich, wie hochgradig diese Kontrakturen sich entwickelt haben.

Ziemlich stark ist auch die Retraktion der Hüftbeuger. Namentlich ist der tensor faciae latae und die laterale Beugemuskulatur aufs äußerste gespannt, so daß eine Streckung des Oberschenkels über 90 Grad nicht möglich ist.

Auch die Adduktoren sind stark verkürzt, so daß die Abduktion des Oberschenkels unmöglich ist.

Sehr hochgradig ist die Kontraktur am Oberarm, bedingt namentlich durch Retraktion des Biceps, ein nicht gerade seltener Befund bei der Dystr. musc. pr.

Das zweite interessante Symptom ist die Knochentrophie; In der Literatur sind häufig Knochenatrophien bei der Dystr.

[16]) Deutsche Medizin. Wochenschrift 1896, S. 276.
[13]) l. c.
[14]) Ueber progressive Muskelatrophie. In. Diss. Göttingen 1894.

musc. progreß., zum Teil auch Hypertrophie beobachtet worden, aber meist nur als nebensächliche Befunde erwähnt.

Hypertrophie: Eulenburg[16]) berichtet über einen Fall von akromegalieartigen Knochenveränderungen. Leichte Dikkenzunahme der Diaphysen; Gelenkenden hypertrophisch entwickelt. Bregmann[17]) sagt von einem Patienten: „Die Hände und ganz besonders die Füße fallen durch unverhältnismäßig starke Entwicklung ihres Skeletts auf." Außerdem fand er Spaltung der letzten beiden Brustwirbel.

Atrophie: Le Gendre[18]) beobachtete einen Fall mit hochgradiger Verkrümmung der Wirbelsäule, mit Deformität des Thorax und des Beckens.

Friedreich[19]) sah bei einem jungen Manne mit Pseudohypertrophie fast ganz gleiche Skelettveränderungen: enorme Verkrümmung der Wirbelsäule, starke Deformität und Atrophie des Brustkorbes und Beckens. „Die Knochen des Skeletts, die Rippen, Schlüsselbeine, ganz besonders aber die Knochen der Oberarme und Oberschenkel waren in hohem Grade atrophisch." Die Humerusdiaphyse war 7 mm, der Femur 1 cm dick. Die Epiphysen zeigten normale Gestaltung. Am aufgesägten Knochen zeigte sich eine Rarefaktion der Spongiosa, die mit sehr fettreichem Mark gefüllt war. Das Längenwachstum der Knochen war kaum gestört. Die Knorpelüberzüge der Schenkelköpfe, der Oberarmköpfe, der Kniegelenkenden waren stellenweise gleichfalls atrophisch eingesunken und, ähnlich wie bei seniler Knochenaffektion, an diesen durch ein rötlich graues faseriges Gewebe ersetzt. Die Gelenkhöhlen enthielten kein Exsudat; nur in dem schlaffen, rechten Hüftgelenk etwas vermehrte Synovia.

Zimmerlin[20]) und Jamin[21]) fanden neben anderen Veränderungen Trichterbrust.

Marquardt[22]) diagnostizierte Osteomalacie bei der Sektion eines Falles von Pseudohypertrophie mit Knochenveränderungen.

Wir sehen, daß schon vielfach Fälle von Dystrophie mit Knochenveränderungen wahrgenommen sind. Vor allem interessiert es uns, bei dieser Krankheit zu wissen, worauf diese Erscheinungen zurückzuführen sind, ob eine Inaktivitätsatrophie, ob es sich um primäre Knochenatrophie mit sekundärer Muskelatrophie handelt, oder ob die Ursache eine gemeinsame ist. Schlippe[23]) sagt, daß es sich um eine Inaktivitätsatrophie

15) l. c.
17) Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1899, S. 276.
18) Gazette médicale de Paris 1860, p. 365.
19) l. c.
20) Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 7, S. 81.
21) Beitr. z. Casuistik der Dystr. musc. progr. In. Diss. Erlangen 1896. S. 4.
22) Zur Aetiologie d. Dyst. musc. progr. In. Diss. Berlin 1896. Fall 8 S. 13.
23) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 30, 1906.

handelt, ist nicht anzunehmen, da auch Knochen, die funktionell tätig waren, die eigenartige Atrophie aufwiesen. Außerdem zeigten die durch Inaktivität erzeugten Atrophien der Knochen im Röntgenbild ein ganz anderes Aussehen als die der Dystrophie. Die akromegalieartigen und osteomalacieähnlichen Veränderungen seien durch Inaktivität gar nicht zu erklären.

Auch ich möchte mich der Ansicht anschließen, daß eine reine Inaktivitätsatrophie nicht vorliegt. Daß die Inactivität aber bei jahrelanger Dauer gar keine Rolle spielen sollte, ist auszuschließen.

Die zweite Frage, ob die Muskelatrophie vielleicht das sekundäre, die Knochenatrophie dagegen das primäre ist, glaube ich auch verneinen zu müssen. Denn abgesehen davon, daß die Knochenatrophien klinisch in der Regel ganz im Hintergrunde stehen und erst in den späteren Stadien der Erkrankung beobachtet werden (Schulze[24]), können doch selbst die hochgradigsten Skelettatrophien nicht die typische Lokalisation der Muskelatrophien oder gar Hypertrophien erklären. Auch Schultze meint, daß wohl die Knochenatrophie sekundär eine einfache Verdünnung der Muskeln zur Folge haben könne, daß aber die sonstigen anatomischen Veränderungen, namentlich die Pseudohypertrophien sich nicht so erklären lassen. Außerdem sind in den meisten Fällen von Dystr. musc. progr. Knochenveränderungen nicht beobachtet worden.

Am naheliegendsten ist es wohl, daran zu denken, daß es eine gemeinsame Ursache ist, die diese trophischen Störungen im Muskel sowhol wie im Knochen hervorruft.

Le Gendre[25]) und Friedreich[26]) sprachen die Vermutung aus, daß es sich um eine Veränderung der trophischen Zentren im Zentralnervensystem handle. Denselben Standpunkt vertritt Eulenburg[27]). Er glaubt sogar, eine Wechselwirkung zwischen Muskelatrophie und Hypertrophie einerseits und der Volumenabnahme und -Zunahme andererseits haben feststellen zu können. Die Beobachtung Eulenburgs, der bei allen Geschwistern eines Patienten Muskeldystrophie leichtesten Grades fand, bei einem Bruder aber Veränderungen der Knochen, würde für eine vererbte Disposition in dieser Krankheit zeugen.

Schultze[28]) machte dieselben Beobachtungen. Ein Bruder seines Patienten, der an Pseudohypertrophie mit Knochentrophie litt, starb an dieser Krankheit, eine Schwester dagegen wies keine Muskelatrophie auf, hatte aber dieselbe Knochenatrophie mit der Spondylose rhizomélique.

24) l. c.
25) l. c.
26) l. c.
27) l. c.
28) l. c.

Wir haben in diesen zuletzt angeführten Fällen ein familäres Auftreten von Knochenveränderunggen teils atrophischer, teils hypertrophischer Form vor uns.

Das zwingt uns fast zur Annahme einer hereditären Veranlagung zu trophischen Störungen am Muskel- und Knochensystem. Die Knochenveränderungen bei der Dystr. musc. progr. sind also nicht sekundärer Natur, sondern entspringen derselben Quelle wie die Muskelatrophie.

Bei unserem Patienten handelt es sich um eine Atrophie sämtlicher Knochen, namentlich der Röhrenknochen. Diese sind von normaler Länge, in der Diaphyse stark verdünnt. Die Epiphyse erscheint dagegen auffällig plump. Das sehen wir besonders deutlich am distalen Ende der Tibia und Fibula ausgeprägt (Röntgenbild Nr. 2). Die Spongiosa ist stark aufgelockert und durchsichtig, als ob Partien herausradiert seien. Das lassen auch Thalus, Calcaneus und die Tarsalknochen gut erkennen. Die gleichen Erscheinungen finden wir am Humerus in der Nähe des Ellenbogengelenkes und am Radius und der Ulna (Röntgenbild Nr. 3).

Einen Beweis dafür, daß nicht nur die langen Röhrenknochen atrophieren, sondern auch andere Skelettteile, liefert uns das Röntgenbild des Schädels von unserem Patienten. Schon auf den ersten Blick fällt die Zartheit der ganzen Knochenstruktur auf, wie ein durchsichtiges Gewebe erscheinen alle Schädelknochen, außer an den Stellen, wo sich zwei Knochen decken (z. B. Unter- und Oberkiefer). Ein spezifisches Bild zeigt uns aber das Röntgenbild nicht, wie Schlippe meint.

Die untere Partie der Mandibula, die obere der Maxilla, namentlich der processus frontalis maxillae, das os zygomaticum, das os nasale, der Atlas, Epistropheus, sowie die übrigen Knochen der Halswirbelsäule zeigen ein schattenhaftes, lückenhaftes Aussehen, wie unregelmäßig ausradiert. Sie alle sind hochgradig atrophisch. Am auffallendsten aber ist die Deformität des Unterkiefers: Vor dem angules mandibulae sieht man eine Biegung nach abwärts und eine ziemlich bedeutende Verbreiterung des corpus mandibulae.

Es handelt sich also um eine hochgradige Dickenabnahme der in ihrem Längenwachstum ungestörten Röhrenknochen, um gewisse deformative Prozesse an den Epiphysen ohne Beteiligung der Gelenke und schließlich um eine hochgradige gleichmäßige Rarefaktion des ganzen Skeletts, wie sie Schlippe[29]) bereits beschrieben hat. Eine Wachstumshemmung kann dabei wohl nicht angenommen werden, denn dann müßte die Knochenentwicklung in jeder Richtung gleichmäßig gestört sein. Schlippe ist der Meinung, daß eine trophoneurotische reflektorische Knochenatrophie, wie sie Sudeck,[30]) Kiem-

boeck[31]) und Exner[32]) beschrieben haben, nicht vorliege; denn dort sähe der Knochen durch fleckweise Rarefaktion wie gescheckt aus, die substantia compacta erscheine in vorgeschrittenen Fällen wie aufgefasert, doch bleibe die Gestalt der Knochen unverändert. Allerdings könne in chronischen Fällen ein ähnliches Bild wie das hier vorliegende zustande kommen. Aber die bei der Dystrophie vorkommenden Veränderungen am Skelett zeigten ein von allen anderen typischen Knochenerkrankungen und Atrophien abweichendes Gesamtbild.

Ich möchte die trophoneurotische reflektorische Knochenatrophie, die Sudek[33]) beschrieb, durchaus nicht als nicht in Betracht kommend bei der Dystrophie von der Hand weisen, denn die Erscheinungen, die Sudek beobachtete, haben eine große Aehnlichkeit mit denen der Dystrophie. Sudek fand nach Entzündung von Gelenken, sowie nach Traumen an Extremitäten, daß innerhalb weniger Wochen nicht nur an den beteiligten, sondern auch an den benachbarten Knochen eine radiographisch nachweisbare Atrophie auftrat. Die kurze Entwicklungszeit schließt eine Inaktivitätsatrophie aus. Nach kurzer Zeit trat allerdings eine Wiederherstellung zum normalen Zustand ein. Die elektrische Untersuchung ergab quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit für beide Ströme, keine qualitative. Dabei wurden vasomotorische und trophische Störungen der Haut beobachtet. Hoffa lieferte experimentell den Beweis, daß eine reflektorische trophoneurotische Störung vorlag, ausgelöst durch peripheren Reiz. Ich habe nicht finden können, daß die Knochenatrophie bei der Dystrophie ein typisches Bild zeigt.

Der Unterkiefer (Röntgenbild Nr. 4) unseres Falles erscheint in der vorderen Partie gleichsam etwas geknickt und herabgebogen, sodaß die vorderen Molaren, die Prämolaren und die Schneidezähne sich selbst bei weitgehendster Aktion der Kaumuskeln nicht berühren können. Wodurch ist diese Deformität bedingt? In erster Linie ist sie dem Gebrauche der Vorderzähne, dem Beißen mit dem vorderen Teile des Gebisses, zuzuschreiben. Bemerkenswert ist, daß die Digastrici als harte kontrahierte Stränge zu fühlen sind, während im übrigen die Halsmuskulatur fast vollkommen geschwunden ist. Auch hier hat eine Retraktion der Digastrici durch Bindegewebswucherung stattgefunden. Sollte es dann nicht möglich sein, daß durch den dauernden Zug der Digastrici nach unten bei gesunder Kaumuskulatur der kranke Unterkiefer gerade an der Stelle gebogen wurde, wo die antagonistische Wirkung

29) l. c.
30) Fortschritt auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen, Bd. 5. S. 277 und Deutsche med. Wochenschrift 1902, Heft 19.
31) Wiener Mediz. Wochenschrift 1901, Nr. 28 ff.
32) Entwicklung auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen. Bd. 6.
33) l. c.

der Kaumuskeln, die nach oben und der Digastrici, die nach unten einen Zug ausübten, zur Geltung kam? Sicher wird das in Betracht zu ziehen sein. Aber selbst beide Momente würden einen gesunden Knochen nicht so hochgradig deformiert haben. Also muß der Knochen pathologisch verändert gewesen sein. Und zwar ist die Veränderung im Verlaufe der Krankheit eingetreten, denn eine angeborene Anomalie liegt nicht vor.

Sehen wir zu, wie sich die Anatomie zu diesen Fragen stellt.

Untersuchungen, die an excidierten Muskelstücken vom Lebenden von Erb[34]) vorgenommen wurden, zeigten Veränderungen folgender Art: Die auffallendsten und wichtigsten Veränderungen fanden sich an den Muskelfasern. Vor allem stellte sich eine erhebliche Volumenveränderung heraus, die sowohl hypertrophisch wie auch atrophisch war, je nach dem Stadium der Krankheit.

Die Verbreitung, Zahl und Größe dieser hypervoluminösen Muskelfasern ist außerordentlich wechselnd, bald ist das ganze Gesichtsfeld von solchen Fasern gebildet, bald sind sie unter atrophischen gemischt zu finden, bald als vereinzelte Riesenexemplare unter fast durchweg atrophischen. Die Größe der einzelnen Fasern ist außerordentlich wechselnd, sie schwankt zwischen 80 und 250 Mikra.

Ganz ähnlich ist es mit der Atrophie der Fasern. Ausbreitung und Intensität sind außerordentlich verschieden. Man findet sie als einzelne atrophische Fasern bis zu großen Massen auf allen Stufen der Atrophie, bis sie ganz verschwinden.

Besonders charakteristisch ist die fast überall vorkommende Abrundung der Fasern. Sie verlieren ihre scharfen Ecken, die polygonale Form schwindet mehr und mehr, bis sie vollkommen kreisrund werden.

Regelmäßig vorhanden ist die Vermehrung der Muskelkerne, und zwar sind die normalen randständigen vermehrt, es treten zentralgelegene auf, und es bilden sich Kernzellen von 40—50 und mehr Kernen (Erb).[35]) Das kann natürlich nicht auf Kontraktion der Fasern beruhen, wie Oppenheim[36]) und Siemerling[37]) annahmen. Diese Kernvermehrung zeigte sich in allen Präparaten Erbs.[35])

Zu erwähnen sind fernerhin die Spaltbildungen und Faserteilungen. Ebenso Vacuolenbildung in den Muskelfasern.

Alle diese Erscheinungen treten bei sämtlichen Formen der Muskeldystrophie derart gemischt auf, daß eine anatomische Unterscheidung der einzelnen Krankheitsbilder nicht möglich ist.

34) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. 1. 1891.
35) l. c.
36)} Ueber das Vorkommen von Hypertrophie der Primitivfaser zu Muskel-
37)} partien, welche dem lebenden Menschen excidiert wurden. C. Bl. f. d. med. Wiss. 1889, Nr. 39, 41.

Sehr bedeutende Veränderungen zeigte bei der histologischen Untersuchung das interstitielle Bindegewebe. Es zeichnet sich aus durch eine allmählich zunehmende Vermehrung und Wucherung mit reichlicher Kernanhäufung, Vermehrung und Verdickung der Gefäße, die ebenfalls zahlreiche Kerne enthalten und — früher oder später — in einer mehr oder weniger reichlichen Ablagerung von Fettzellen in Reihen und Haufen (Erb).

Die Masse des Bindegewebes ist aber eine sehr verschiedene. An den Stellen, wo die Muskelfasern hypertrophisch oder normal sind, ist es spärlich und die Fettzellen fehlen. Dort aber, wo die Muskelfasern atrophisch sind, ist reichliches kernhaltiges Bindegewebe; hier kann eine mehr oder weniger reichliche Fettzellenablagerung stattfinden. Wo das Muskelgewebe fast ganz fehlt, findet sich nur Bindegewebe mit reichlicher Fettablagerung (lipomatöse Cirrhose); Erb.[38])

Bei der Pseudohypertrophie fand Erb stets reichliche Bindegewebswucherung mit Fettzellenanhäufung.

Bei der juvenilen Form spärliche oder reichliche Bindegewebswucherung mit dem gleichen Verhalten des Fettes.

So sehen wir, daß der histologische Befund bei den einzelnen klinischen Formen kein prinzipieller ist, sondern daß nur quantitative Unterschiede bestehen.

Die Sektion ergab dieselben Resultate wie die Untersuchung am Lebenden.

Eine Erweiterung der histologischen Kenntnisse brachte die Untersuchung des Nervensystems. Israel[39]) fand in seiner Statistik von 46 Fällen 13 mal Veränderungen am Nervensystem, während in 33 Fällen der Befund negativ war. Ebenso fanden Erb und Schultze[40]) gemeinsam 2 bei einer Sektion an den vorderen Wurzeln des Rückenmarkes und peripheren Nerven keine oder nur geringfügige Veränderungen, aber in den unteren Partien der Hals- und Lendenanschwellung deutliche, wenn auch nicht hochgradige Veränderugnen der Ganglienzellen mit Gliawucherunggen und stark hervortretenden Deiter'schen Zellen, mit Rarifikation der Nervenfasern.

Auch Kahle[41]) fand Degeneration im Halsmark in ungleichmäßiger Verbreitung über die Vordersäulen, Atrophie und Pigmentdegeneration der großen Ganglienzellen und geringen Schwund des Nervenfasernetzes.

Allerdings waren in beiden Fällen die Veränderungen des Nervensystems sehr geringgradig zu den hochgradigen Atrophien des Muskelsystems.

[38]) l. c.

[39]) Ueber dystr. musc. progr. In. Diss. Freiburg, Jahr ?

[40])

[41]) Ueber die progressiven Amyotrophien, Prager Zeitschrift für Heilkunde 1884, S. 209.

Am bedeutungsvollsten ist der von Heubner[42]) beschriebene Fall. Heubner fand auf allen Querschnitten des Rückenmarkes eine bedeutende Reduktion der Zahl der großen Ganglienzellen der Vordersäulen, besonders in der Hals- und Lendenanschwellung, wo sie stellenweise absolut fehlten. Die restierenden Zellen waren stellenweise dünner und faserärmer, an den Lendenschwellungen stark atrophisch und bindegewebsreich. Die hinteren Wurzeln waren normal.

Befund an den peripheren Nerven: An den nn cruralis, dem nn medianis wurden Atrophien mit Bindegewebsvermehrung ohne Degenerationsvorgänge wahrgenommen. Dieser Befund wird uns von Erb selbst bestätigt, da er den Fall, der ihm „einiges Unbehagen" verursachte, nachuntersuchte.

Auch kongenitale Veränderungen am Rückenmark wurden beobachtet. Sie können zur Erklärung der hereditären Anlage bei gewissen Fällen dienen. Weitere andere Fälle von dystr. musc. progr., in denen Veränderungen am Nervensystem gefunden wurden, sind von Frohmaier, Singer und Preiß beschrieben worden.

Wenn nun Erb auch meint, daß die dystr. musc. progr. in der Regel auf primäre Erkrankung der Muskeln beruhe, so verschließt er sich nicht der Ansicht, daß es sich um eine primäre Erkrankung des Nervensystems handeln könne.

Als Beweis dafür, daß die Veränderungen in den trophischen Zentren liegen, führen verschiedene Beobachter an, daß sie bläulich verfärbte, marmorierte Stellen der Haut über den erkrankten Muskeln fanden.

Eulenburg und Cohnheim[43]) sehen den Grund hiefür in der collateralen Fluction gegen die Hautgefäße, verursacht durch die in den pseudohypertrophischen Muskeln bestehende Zirkulationsstörung. Denselben Grund nimmt Friedreich[44]) an, für die nicht selten beobachteten starken Schweißbildungen. Wenn dies auch für die meisten Fälle zutreffend sein mag, so fand man dieselben circumscripten Hauthyperämien auch über vollkommen atrophischen Muskeln, wo von einem auf die intramuskulären Gefäße lastenden Drucke nicht die Rede sein kann (Buß.)[45]). Dasselbe beobachtete Israel.[46]) Das deutet auf einen paralytischen Zustand der Vasomotoren.

Griesinger[47]) bemerkte an einem Patienten bläuliche Verfärbung der Haut und sagt: „Sehr häufig bemerkt man, daß Stellen, wo der Kranke etwas fester angefaßt wird, z. B. die Achsel-

[42]) Ein paradoxer Fall infantiler progressiver Muskelatrophie. Festschrift für E. L. Wagner, Leipzig F. C. W. Vogel 1887.

[43]) Verhandlungen der Berliner Med. Gesellschaft 1886. S. 191.

[44]) Ueber progr. Muskelatrophien usw. Berlin 1873.

[45]) Berliner klinische Wochenschrift, 1884. S. 33[illegible].

[46]) l. c.

[47]) Archiv für Heilkunde, VI. 1884.

gegend, wenn man versucht, ihn unter dem Arm zu halten, sich mit ihrer ganzen Umgebung weit über die Druckstellen hinaus röten.“ Singer[48]) berichtet von einem Patienten: „Bei jeder leichten Erregung errötet der Kranke intensiv im Gesicht und gerät in starken Schweiß. Das spricht auch für ein pathologisches Verhalten des Gefäßnervensystems.“

Vor allen Dingen sind aber die häufig gleichzeitig auftretenden trophischen Störungen in den Knochen ein Beweis für eine Veränderung in den trophischen Zentren. Hochgradige Brüchigkeit der Knochen ist von Günther,[49]) Atrophie der Kniescheibe von Dujardin-Baumetz,[50]) Atrophie der Epiphysen von Lloyd[51]) beschrieben worden. Auch Neuropathien und Psychosen beim Patienten oder in seiner Familie sind häufig beobachtet worden. Israel[52]) stellte 30 solcher Fälle zusammen, ohne, wie er selbst angab, die Literatur erschöpft zu haben. Diese klinischen Erscheinungen und die positiven Sektionsbefunde des Rückenmarks deuten darauf hin, daß wir es bei der dystr. musc. progr. mit Veränderungen trophoneurotischer Zentren zu tun haben können.

Uebersehen wir das Gesagte noch einmal, so zeigt es sich, daß sich die Stimmen derer mehren, die den Ursprung der dystr. musc. progr. in die nervösen Zentralorgane verlegen wollen. Gewiß spricht manches dafür, so namentlich die anatomischen Befunde in den Vorderhörnern des Rückenmarkes und die trophischen Störungen der Haut. Aber die bloß mutmaßliche Existenz der trophischen Zentren, auf die sich der ganze Bau dieser Therorie stützt, läßt das ganze Gebäude sehr schwach fundiert erscheinen.

Ungezwungener dürfte es sein, den Ausgangspunkt der Erkrankung in den Muskeln und Knochen selbst zu suchen und zwar in der embryonalen Anlage. — Neuropathische Disposition, Psychosen, Infektionskrankheiten, Traumen, Ueberanstrengung, Verwandtenehen, krankhafte Muskelanlage sind als ätiologische Momente angesprochen worden. Letzteres würde sich mit der Ansicht decken, daß der Ursprung der Krankheit in der embryonalen Keimanlage zu suchen ist. Das kann man folgendermaßen erklären: Bei der embryonalen Keimanlage differenziert sich das einschichtige Epithel der Blastula zur Gastrula, die aus einem äußeren Keimblatt, dem Ectoderm, und dem inneren, dem Entoderm besteht. Aus der indifferenten Zone, dem Urmund, wird das mittlere Keimblatt, das Mesoderm, gebildet. Während aus dem Ectoderm neben der Haut mit ihren Gebilden schließlich das Zentralnervensystem gebildet wird, so differenziert sich das Mesoderm zu Knochen und Muskeln.

48) Zeitschrift für Heilkunde 1887, S. 229.
49) Zwei Fälle von Pseudohypertrophia mus. Diss. Berlin 1884.
50) L'Union médicale 1880, XXX. p. 608.
51) Journal of nervous and mental-disease, 1841, p. 627.
52) l. c.

Eine ganz enorme Energiequelle muß der Urzelle innewohnen, um einen so komplizierten Organismus, wie es der menschliche ist, aufbauen zu können. Bis zur Geburt des Menschen vergrößert sich die Eizelle ca. um das 5 millionenfache ihrer ursprünglichen Größe, von der Geburt bis zum erwachsenen Menschen noch um das 16fache. Sollte es nun nicht denkbar sein, daß die vitale Kraft der Keimzelle infolge irgend einer Schädigung nur bis zu einem gewissen Grade der Entwicklung reicht, dann aber ihre Kraft versiegt? Daß gerade dann ihre bildende Kraft nicht ausreicht, wenn der Organismus größere Anforderungen an die Leistungsfähigkeit des Knochen- und Muskelsystems im späteren Kindesalter und der Pubertät stellt? Oder daß ein schweres Trauma oder eine Infektionskrankheit, wie bei unserem Patienten, den Organismus so schwächt, daß das Muskel- und Knochensystem eine zu schwache vis a tergo besitzt, um sich wieder zu erholen und damit die mangelhafte Anlage zum Ausdruck bringt?

Ich denke schon, daß dies nicht außer dem Bereiche der Möglichkeit liegt. Der Muskel entwickelt sich nicht weiter, der Knochen bleibt auf seiner Entwicklungsstufe stehen. Werden nun beide Systeme über ihre Leistungsfähigkeit hinaus in Anspruch genommen, so versagen sie schließlich, es tritt Inaktivität und später Atrophie ein. Bindegewebe tritt an die Stelle der Muskelsubstanz oder diese wird schließlich durch Fett ersetzt. Hier und da erfolgt noch ein vikariierendes Hypertrophieren von Muskelfasern, dann völliges Aufhören aller Wachstumsvorgänge von Seiten des Muskels. Durch Retraktion des Bindegewebes kommt es dann zu Kontrakturen. Der Knochen zeigt einfache Atrophie, die radiographisch nicht von anderen Knochenatrophien zu unterscheiden ist.

Es fragt sich, ob nur das mittlere Keimblatt pathologisch veranlagt war, oder ob auch das äußere und innere, aus denen das mittlere hervorging, in Mitleidenschaft gezogen wurden. Für letzteres scheint manches zu sprechen. Die bei der Dystrophie häufig beobachteten Störungen und Erkrankungen des Nervensystems und Psychosen (Israel[53])) und die Veränderungen der Haut finden so ihre Erklärung (Griesinger und Singer[54])).

Der Umstand, daß die Tätigkeit des Darmes bis zu dem Stadium der Krankheit normal war, in dem Pat. schon lange zum Liegen gezwungen war, dann aber, als die willkürlichen Muskeln sehr hochgradig atrophisch waren, sich auch Störungen der Darmfunktion einstellten, legt den Gedanken nahe, daß auch in der unwillkürlichen Darmmuskulatur atrophische Prozesse eine Rolle spielen. Und tatsächlich hat die Sektion eines Falles, die von

[53]) l. c.
[54]) l. c.

dem französischen Forscher A. Léri[55]) publiziert wurde, diese Annahme bestätigt. Léri fand bei einem Kranken mit primärer Muskelatrophie starke Atrophie der Darmmuskulatur. Stellenweise wölbte sich die Schleimhaut hernienartig zwischen der atrophischen Muskulatur vor.

Wir sehen also, daß die Atrophie des Muskelsystems, die der Erkrankung ihren Namen gab, in manchen Fällen nur das hauptsächlichste Symptom dieses Krankheitsbildes ist, daß aber auch das Skelett atrophisch, daß sogar das Nervensystem peripher wie zentral erkranken kann und auch die unwillkürliche Muskulatur des Darmes atrophische Veränderungen erfährt.

Ob nun die Atrophie der Darmmuskulatur, die nervösen Störungen zufällige Begleiterscheinungen der Muskel- und Knochenatrophie sind oder tatsächlich als Symptome der dystr. musc. progr. aufzufassen sind, können erst weitere Beobachtungen zeigen.

[55]) A. Léri: Revue neurologique 1902, 15. Mai.

Zum Schlusse bleibt mir noch übrig, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Friedrich v. Müller, der mir die Arbeit gütigst überwiesen, sowie Herrn Dr. Freiherrn v. Stauffenberg für die bereitwillige Ueberlassung der Krankengeschichte meinen ergebenen Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Friedrich Wilhelm Johann Börger wurde am 5. August 1884 als Sohn des Gutsbesitzers Wilhelm Börger zu Dohren (Hannover) geboren. Meinen ersten Schulunterricht genoß ich auf der Volksschule zu Beverstedt, besuchte darauf die Gymnasien zu Verden a. All. und Bremerhaven, wo ich die Berechtigung zum einjährig-freiwilligen Dienst erlangte. Nachdem ich mich dann auf dem Gildemeisterschen Institute für das Maturitätsexamen vorbereitet hatte, bestand ich die Abiturienten-Prüfung auf dem Gymnasium zu Lüneburg. Mein medizinisches Studium absolvierte ich an den Universitäten Heidelberg, Jena, Berlin und München. Das medizinische Staatsexamen legte ich im Sommer-Semester 1911 an der Universität München ab.